Aus der orthopädischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik zu Breslau.
(Direktor: Geh. Med.-Rat Prof. Dr. Küttner.)

Ein Fall von kongenitalem Muskeldefekt.

Auszug

aus einer Schrift zur Erlangung der medizinischen Doktorwürde bei der Medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität zu Breslau

R. UNIV.
BIBLIOTHEEK
LEIDEN

vorgelegt von

Joachim Penitzka,
Arzt in Stargardt N/L.

Breslau 1925.
Druck der Breslauer Genossenschafts-Buchdruckerei, E. G. m. b. H.

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät der Schlesischen Friedrich Wilhelms-Universität Breslau.
Berichterstatter: Prof. Dr. Weil.

In der Orthopädischen Abteilung der Chirurgischen Universitätsklinik zu Breslau gelangte folgender Fall von kongenitalem Muskeldefekt zur Beobachtung:

Vorgeschichte: Walter Butter, 10 Jahr, wird wegen einer Verbildung der Schulter und des Rückens gebracht, die seit Geburt besteht. Damals besonders auffällig eine Schiefhaltung des Kopfes und Veränderung des linken Ohres, das kleiner als das rechte gewesen sei und dem Kopfe mehr angelegen habe. Die Verbildung der Schulter ist erst später aufgefallen. Schwangerschaft und Geburt normal. Erkrankungen: Scharlach, Masern, Grippe, Lungenentzündung. Familie: o. B.

Befund:

Kopf: Asymmetrie des Schädels. Die linke Schädelhälfte erscheint gegenüber der rechten vergrößert. Das os frontale hebt sich an der sutura coronalis deutlich über das Niveau des os parietale hervor, als ob letzteres etwas unter das Stirnbein geschoben wäre. Das linke Ohr zeigt andere Konfiguration als das rechte. Die Halix des linken Ohres ist ausgewalzt und die linke Ohröffnung kleiner als rechts. Der Kopf ist aktiv und passiv gut beweglich, auch das Aufrichten des herabhängenden Kopfes erfolgt ohne Anstrengung und gleichmäßig.

Hals: Die durch den oberen Teil des Trapezius bedingten Halskonturen sind links gegenüber der rechten Seite gar nicht ausgeprägt, doch springt die tiefe Nackenmuskulatur links stärker als rechts hervor und sitzt am Schädel etwas höher an. Der linke Sternocleidomastoideus ist nur als feiner Strang zu fühlen.

Thorax: Auch dieser ist asymmetrisch gebaut. Von vorn gesehen erscheint die rechte Brustseite etwas breiter als die linke; von hinten gewinnt man den Eindruck, als ob die linke Seite breiter und etwas vorgewölbt ist (angedeuteter Rippenbuckel). Die Wirbelsäule ist im unteren Thoraxabschnitt gering rechtskoliotisch. Das Sternum am unteren Ende ist einwärts verzogen (Trichterbrust).

Der ganze linke Schultergürtel hängt herab und ist nach vorn gestellt. Die linke Clavicula in ihrer Gestalt gerader als normal. Ihr Sternalende ist etwas hypertrophisch. Die Mammilla an normaler Stelle, etwas kleiner als rechts, doch gleichmäßig pigmentiert.

Die Schulter: Die linke Skapula steht gering flügelförmig vom Thorax ab. Ihre Basis erscheint kürzer und ihr oberer Winkel stumpfer als rechts. Er steht 10 cm von der Wirbelsäule entfernt, während der untere ihr 2 cm näher ist. Ihre obere Kante überragt um 1 cm die Höhe des rechten Skapularandes. Rechts steht die Basis gleichmäßig 6 cm von der Wirbelsäule entfernt. Die passive Beweglichkeit ist auf beiden Seiten gleich frei.

Verhalten des Schulterblattes bei aktiven Bewegungen: 1. Beim Führen des Armes zur seitlichen Horizontalen richtet sich die Skapula auf, die Basis steht senkrecht. 2. Beim Erheben über die Horizontale entsteht links eine tiefe Grube an der Stelle des oberen Trapeziusteiles. Außerdem wird der Arm stärker nach vorn gedreht als rechts. 3. Das Heben zur vorderen Horizontalen erfolgt beiderseits gleichsinnig. 4. Das Heben beider Schultern beiderseits gleichmäßig. 5. Nähern der Basis der Schulterblätter links schwächer als rechts.

Die Schultermuskulatur links:

1. Trapezius: Oberer Teil fehlt,
   mittlerer schwach,
   unterer fehlt.
2. Deltoideus: Vorhanden.
3. Rhomboidei: Vorhanden.
4. Supra- und Infraspinatus: Schwächer als rechts. Die Skapulamuskulatur unterhalb der Spina schwächer als rechts.
5. Levator Skapulae: Schwächer als rechts.
6. Serratus anterior: Schwächer als rechts.
7. Pectoralis major: Gut und kräftig. Die elektrische Erregbarkeit der Muskulatur entsprechend prompt überall vorhanden (Universitäts-Nervenklinik).

Reflexe und Sensibilität: Überall vorhanden.

Haut: Von normaler Beschaffenheit, keine Atrophien noch Narben; keine abnorme Behaarung, noch Pigmentation. Das Röntgenbild zeigt nur einen gewissen Hochstand des linken Schulterblattes im Vergleich zum rechten.

Epikrise: Es ist bei kongenitalen Defekten der Muskulatur zu unterscheiden zwischen Agenesien, Aplasien und Dysplasien, je nach der Entstehungszeit derselben. Agenesien, echte Mißbildungen im Sinne Marchands, haben ihre Ursache in Störungen der Keime. Aplasien, echte Mißbildungen, werden durch Entwicklungsstörung in der Zeit von der Befruchtung bis zum Ende der Organogenese hervorgerufen, Dysplasien, keine echten Mißbildungen, durch Störungen der Dimensionszunahme der fertig angelegten Organe.

Um die Entstehungsursache der Defekte streiten sich zahlreiche Theorien. Die histologischen Untersuchungen der Muskeln (Erb, Damsch, Bing, Rückert) und des Nervensystems (Heubener, Möbius, Zappert) haben eine Lösung nicht gebracht. Daher bewegen sich die übrigen Theorien auf rein spekulativer Basis. Ayala, Testut haben eine phylogenetische Erklärung (atavistische Tendenzen des Keimplasmas) zu geben versucht, die zu verallgemeinern wohl nicht angängig ist. Eine zweite Gruppe hat aus entwicklungsgeschichtlichen Untersuchungen heraus Erklärungen gegeben, die in ihren Bezeichnungen schon einen gewissen Zweifel an ihre Beweiskraft tragen: fehlerhafte Keimanlage (Bruns, Bittorf, Kredel), Wachstumshemmung (Besch, Hoffmann), mangelnde Wachstumsenergie (Nunn, Schmidt, Schlesinger), mangelhafte Vitalität und angeborene Anlage des Keimes zu perversem Wachstum (Bing). Doch sind diese Theorien für einen Teil der Defekte die beste Erklärung. Doch dürfte ein mechanischer Erklärungsversuch einer dritten Gruppe (Schoedel, Froriep, Seitz, Flinker, Ribbert, Zuckerkandl) in dem vorliegenden Falle das Richtige treffen: eine Schädigung der Frucht zwischen der 5.—9. Embryonalwoche durch Ausbleiben der Abhebung des Amnions. Ob Druckatrophie oder trophische Störung durch Abklemmung von Gefäßen und Nerven (Loehning), müßte in jedem Fall besonders erwogen werden. Für den hiesigen Fall entscheide ich mich für Loehnings Theorie, indem ich mir auf Grund des Befundes die Lage der durch das Amnion beengten Frucht fogendermaßen vorstelle: Der Kopf mit dem Kinn auf dem Sternum bei starker seitlicher Beugung der Halswirbelsäule, das linke Ohr am Brustkorb bei normaler Lage der Extremitäten. Hierbei ist ein Druck infolge der seitlichen Hyperflexion auf den n. accessorius und den Zervikalplexus durchaus denkbar. Das Kinn verursachte durch regelrechte Druckatrophie die Trichterbrust. Die Schädigung der Nerven hat zu einer trophischen Störung ihrer zugehörigen Muskeln geführt, die bei dem Sternocleidomastoideus nicht zu völligem Schwund geführt hat, während vom Cucullaris äußerlich Reste bis auf den mittleren Teil nicht nachzuweisen sind. Damit entscheidet sich auch die Frage: Agenesie, Aplasie, Dysplasie zugunsten der letzteren.

Zusammenfassung: Somit stellt sich mir der vorliegende Fall folgendermaßen dar: Es handelt sich um eine Dysplasie der Schultermuskulatur, also keine echte Mißbildung im Sinne Marchands. Ihre Ursache findet sie in einem nicht näher zu eruierenden raumbeengenden Prozeß in utero, der durch den stark vornseitlich flektierten Kopf eine Schädigung des Zervikal- und Brachialplexus herbeigeführt hat.